

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）
分担研究報告書

先天性および若年性の視覚聴覚二重障害の難病に対する
医療および移行期医療支援に関する研究

研究分担者 江崎友子 あいち小児保健医療総合センター 耳鼻いんこう科 医長

研究要旨

視覚聴覚二重障害に対する医療と共にデータベース構築を行う。
前年度に作成されたマニュアルを元に移行期医療支援を実践する。

A. 研究目的

視覚聴覚二重障害を伴う疾患群は複数あるが原疾患は希少疾患であり、専門性が求められる。自然歴と作成されたマニュアルを元に移行期医療支援を実践した。

B. 研究方法

視覚聴覚二重障害の患者を把握し、本人（小児など自己決定困難な場合は保護者）や保護者の同意が得られた場合は指定難病データベースへ登録した。データベースでは聴力障害や視覚障害の状態を主に情報入力を行なった。各症候群の自然歴を調査した。移行期医療支援マニュアルを用いて移行期医療の実践を行なった。難聴について理解しやすいようこども向けのパンフレットを作成した。

（倫理面への配慮）

個別の症例提示はなく、倫理面への配慮は必要ない。

C. 研究結果

指定難聴データベースへ登録することで症候や状況について把握できた。研究班で作成した移行期医療支援マニュアルを用いて移行期医療の実践を行なった。前年度までの考察から、全身状態が安定している就学時期に至った症例より開始した。対象者は年に1～2回の受診であるため、まだ移行が完了した症例はいないが、先目標や見通しを患者・患者家族と共有することに主眼を置いて支援を行なった。

支援を開始した中に成人例（18歳）が1例あり、自律支援が就労に際して役立った。引き続き就労後の問題点を考察していく予定である。

D. 考察

同じ症候群であっても個人差が大きく、移行できるタイミングや項目はかなり異なる。本人の発達レベル、他疾患の状態、家庭環境に応じて個別に先の見通し、目標を患者・患者家族と共有することに移行期医療支援マニュアルをベースにすることが役立った。現在定期的に通院している対象児は殆どが未就学のため支援の結果が出るには長期的な経過をみる必要がある。

E. 結論

移行期医療は継続的かつ長期的に行う必要があり、結果の評価には年単位の時間が必要である。希少疾患が多く、スムーズに成人医療機関に移行するためには更に疾患・症候への理解の促進や情報共有のあり方を今後も検討していく必要がある。

F. 研究発表

1. 論文発表
該当なし
2. 学会発表
該当なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし
3. その他
該当なし